

Lupus eritematoso sistémico

El gran imitador multisistémico. Sin ANA prácticamente no es lupus; lo que decide el pronóstico es el riñón; y la hidroxicloroquina va en todos.

Dr. David Rojas · Médico Internista Certificado ·
@davidrojas_medicinainterna

Basado en: criterios de clasificación EULAR/ACR 2019 y la revisión Siegel CH, Sammaritano LR.
Systemic Lupus Erythematosus: A Review. JAMA 2024. doi:10.1001/jama.2024.2315

- 01 Qué es y a quién
- 02 Manifestaciones
- 03 Criterios EULAR/ACR 2019
- 04 Anticuerpos y complemento
- 05 Nefritis lúpica
- 06 Tratamiento
- 07 Seguimiento y actividad
- 08 Embarazo y SAF
- 09 Lupus por fármacos
- 10 Anticuerpos de un vistazo
- 11 Urgencias del lupus
- 12 Novedades 2024
- 13 Lo que sí funciona
- 14 Para llevar a la guardia

01 Qué es y a quién

CAJA DE DECISIÓN

Enfermedad autoinmune **multisistémica** de curso en **brotes y remisiones**, típica de la **mujer en edad fértil**. Su espectro es amplísimo (el "gran imitador"): sospéchalala ante la combinación de **síntomas constitucionales + afectación de varios órganos + ANA positivo**. Sin ANA, casi nunca es lupus (es el criterio de entrada).

02 Manifestaciones

- **Mucocutáneas**: eritema malar ("en alas de mariposa"), **fotosensibilidad**, lupus discoide, úlceras orales, alopecia.
- **Musculoesquelético**: artritis no erosiva; **serositis** (pleuritis, pericarditis).
- **Renal** (define pronóstico), **hematológico** (anemia hemolítica, leucopenia, **trombocitopenia**), **neuropsiquiátrico** (crisis, psicosis), constitucional.

03 Criterios de clasificación EULAR/ACR 2019

CRITERIO DE ENTRADA: ANA ≥ 1:80
si es negativo, NO se clasifica como lupus

DOMINIOS CLÍNICOS

constitucional, cutáneo, articular, seroso, renal, neuro, hematológico

DOMINIOS INMUNOLÓGICOS

anti-dsDNA / anti-Sm, complemento bajo, antifosfolípidos

Cada criterio pesa puntos · cuenta solo el MÁS ALTO por dominio
SCORE ≥ 10 (con ≥ 1 criterio clínico) = clasifica como LUPUS

Son criterios de clasificación; un solo dato (p. ej. ANA+) no hace el diagnóstico.

Criterios EULAR/ACR 2019 recreados por Sala-7. ANA como puerta de entrada + dominios ponderados.

04 Anticuerpos y complemento

- **ANA**: tamizaje (casi siempre positivo); muy sensible, poco específico.
- **anti-dsDNA** (específico + sigue actividad/nefritis) y **anti-Sm** (muy específico).
- **Complemento C3/C4 bajo** = actividad (sobre todo renal); **antifosfolípidos** (riesgo de trombosis/pérdidas).

05 Nefritis lúpica

LO QUE DEFINE EL PRONÓSTICO

El **riñón marca el pronóstico**. Tamiza en cada visita: examen de orina (sedimento, cilindros), **proteinuria (cociente proteína/creatinina)** y creatinina. Ante datos de glomerulonefritis, haz **biopsia renal** (clasifica clase I-VI) y trata **agresivamente** (inducción con micofenolato o ciclofosfamida + corticoide; mantenimiento con micofenolato/azatioprina; cada vez más, terapias añadidas como belimumab o voclosporina).

06 Tratamiento

- **Hidroxicloroquina en TODOS** (reduce brotes, daño y mortalidad; vigilancia oftalmológica) – es el pilar de base.
- **Corticoide** para el brote, a la **dosis y tiempo mínimos** (su toxicidad acumulada es un gran problema).
- **Inmunosupresores según el órgano:** micofenolato/ciclofosfamida (renal, grave), azatioprina, metotrexato (articular/cutáneo); **biológicos** (belimumab, anifrolumab) en refractario.

07 Seguimiento y actividad

- Sigue la actividad con la **clínica + anti-dsDNA + complemento** (suben los dsDNA y baja el complemento en brote).
- Vigila **citopenias, función renal y proteinuria** en cada visita; detecta el brote temprano.
- Atiende el **daño acumulado** (por la enfermedad y por los esteroides) y el riesgo cardiovascular e infeccioso.

08 Embarazo y síndrome antifosfolípido

- **Planea el embarazo en remisión** (≥ 6 meses); **continúa la hidroxicloroquina** (es segura y protege). Suspende los teratógenos (micofenolato, ciclofosfamida, metotrexato).
- **Anti-Ro/La** \rightarrow riesgo de **lupus neonatal y bloqueo cardiaco fetal**: vigila.
- **Síndrome antifosfolípido** (trombosis o morbilidad obstétrica + anticuerpos): **anticoagulación** en trombosis y **aspirina \pm heparina** en el embarazo de riesgo.

09 Lupus por fármacos

NO LO CONFUNDAS CON LUPUS IDIOPÁTICO

Cuadro lúpico (artralgias, serositis, fiebre) tras fármacos como **hidralazina, procainamida, isoniazida, anti-TNF**: típicamente **antihistonas positivos**, anti-dsDNA negativo, **respeto riñón y SNC** y **revierte al suspender** el fármaco. Suspendelo y trata los síntomas.

10 Anticuerpos del lupus de un vistazo

Prueba	Para qué sirve
ANA	Tamizaje (muy sensible); criterio de entrada
anti-dsDNA	Específico + sigue la actividad (nefritis)
anti-Sm	Muy específico (confirma)
anti-Ro / La	Sjögren, lupus cutáneo y neonatal/bloqueo fetal
Complemento C3 / C4	Bajo = actividad
Antifosfolípidos	Trombosis y morbilidad obstétrica (SAF)

11 Urgencias del lupus

NO LAS PIERDAS

Manifestaciones que amenazan la vida y exigen **esteroide a dosis altas + inmunosupresor + soporte (UCI)** sin demora: **nefritis rápidamente progresiva** (LRA), **neuropsiquiátrico grave** (crisis, psicosis, mielitis, EVC), **hemorragia alveolar difusa**, **citopenias graves** (anemia hemolítica, trombocitopenia severa) y el **síndrome antifosfolípido catastrófico** (trombosis multiorgánica). Y siempre: **descarta infección**, porque el lupus activo y la infección se parecen y el tratamiento es opuesto.

LO QUE CAMBIÓ EL MANEJO

La meta ya no es "controlar el brote": es **remisión o baja actividad (LLDAS)**, porque alcanzarla reduce brotes, daño orgánico y mejora la calidad de vida. Y el gran problema a largo plazo no es solo el lupus, sino el **esteroides**: la estrategia actual es **minimizar el corticoide y entrar temprano con ahorradores**.

- **Hidroxicloroquina en TODOS**, sin importar el órgano ni la gravedad (salvo alergia o retinopatía), a **≤ 5 mg/kg/día** de peso real: reduce actividad, daño y **mortalidad**. No la suspendas a la ligera.
- **Corticoide al mínimo**: baja a **prednisona ≤ 5 mg/día** y retírala cuando se pueda. Si necesitas subir la dosis, es señal de **añadir o cambiar el ahorrador** (no de cronificar el esteroide).
- **Entra temprano con inmunosupresor o biológico** para ahorrar esteroide. Hay **3 fármacos aprobados recientes**: **belimumab** (anti-BLyS) y **anifrolumab** (bloquea el receptor del interferón tipo I) para enfermedad activa, y **voclosporina** para nefritis.
- **Nefritis proliferativa (clase III/IV ± V)**: pulso de esteroide IV + **micofenolato o ciclofosfamida a dosis baja**, seguido de mantenimiento (micofenolato o azatioprina), y cada vez más **añade belimumab, voclosporina o un inhibidor de calcineurina** al estándar para mejorar la respuesta renal y bajar el esteroide.
- **Reserva el rituximab** (anti-CD20) para enfermedad **refractaria u órgano-amenazante** o cuando hay contraindicación al estándar; el biológico se elige según el órgano (anifrolumab brilla en piel; no lo uses como primera línea en nefritis o SNC activos).

LO QUE SÍ FUNCIONA – CHECKLIST LUPUS

- ✓ **ANA es la puerta de entrada** (negativo → casi nunca lupus); clasifica con **EULAR/ACR 2019 (≥ 10)**.
- ✓ **anti-dsDNA y anti-Sm** confirman; **dsDNA + complemento** siguen la actividad.
- ✓ El **riñón define el pronóstico**: tamiza proteinuria/sedimento, **biopsia** y trata agresivo.
- ✓ **Hidroxicloroquina en todos**; corticoide el mínimo; inmunosupresor por órgano.
- ✓ Embarazo en remisión + **hidroxicloroquina**; **anti-Ro → bloqueo fetal**; trata el SAF.
- ✓ Lupus por fármacos: **antihistonas**, respeta riñón/SNC, **reversible**.

PARA LLEVAR A LA GUARDIA

- **Sin ANA, casi nunca es lupus**; es multisistémico y "gran imitador".
- **anti-dsDNA/anti-Sm** confirman; **dsDNA ↑ y complemento ↓** = actividad.
- El **riñón manda**: busca proteinuria/sedimento y biopsia → trata fuerte.
- **Hidroxicloroquina en todos**; minimiza el corticoide.
- Embarazo en remisión con hidroxicloroquina; ojo al **SAF** y al **anti-Ro**.